



TITLE:

# 急速に進行した嚢胞内出血とリンパ節病変を伴った後腹膜血管筋脂肪腫の1例

AUTHOR(S):

芝, 政宏; 高寺, 博史

---

CITATION:

芝, 政宏 ...[et al]. 急速に進行した嚢胞内出血とリンパ節病変を伴った後腹膜血管筋脂肪腫の1例. 泌尿器科紀要 2003, 49(10): 611-613

ISSUE DATE:

2003-10

URL:

<http://hdl.handle.net/2433/115059>

RIGHT:

## 急速に進行した嚢胞内出血とリンパ節病変を伴った 後腹膜血管筋脂肪腫の1例

八尾徳洲会総合病院泌尿器科 (部長 : 高寺博史)

芝 政宏, 高寺 博史

### RETROPERITONEAL ANGIOMYOLIPOMA WITH RAPIDLY PROGRESSING INTRACYSTIC HEMORRHAGE AND LYMPH NODE INVOLVEMENT: A CASE REPORT

Masahiro SHIBA and Hiroshi TAKATERA

From the Urologic Clinic, Yao Tokusukai General Hospital

We report a very rare case of retroperitoneal angiomyolipoma with rapidly progressing intracystic hemorrhage and lymph node involvement in a 34-year-old female. She was admitted to our hospital complaining of a severe pain in the lower abdominal region, followed by oligemic shock. Abdominal enhanced computed tomography (CT) demonstrated a retroperitoneal giant cyst with intracystic hematoma, which displaced the left kidney anteriorly. Because transarterial embolization was unsuccessful transabdominal left nephrectomy combined with excision of the giant cyst was performed to keep the continuing hemorrhage under control. Simultaneously, a swollen paraaortic lymph node was also resected. The histologic findings of resected tissue and lymph node were retroperitoneal angiomyolipoma with lymph node involvement. The patient is being followed up at our hospital without recurrence.

(Acta Urol. Jpn. 49 : 611-613, 2003)

**Key words :** Retroperitoneal angiomyolipoma, Intracystic hemorrhage, Lymph node involvement

#### 緒 言

血管筋脂肪腫は血管, 平滑筋, 脂肪細胞の混合により形成される良性腫瘍でその大部分は腎から発生する。また, 稀に血管筋脂肪腫巣が腎周囲のリンパ節に発見されることも報告されている。今回, 急速に進行した巨大嚢胞内出血とリンパ節病変を伴った後腹膜血管筋脂肪腫の1例を経験したので報告する。

#### 症 例

患者 : 34歳, 女性

主訴 : 下腹部痛

既往歴 : 特記事項なし

家族歴 : 特記事項なし

現病歴 : 2000年1月6日自宅にて夕方より強い下腹部痛があるも放置。同年1月7日, 下腹部痛の継続, 全身倦怠感増強のため当院受診。腹部造影 CT (Fig. 1) では腹部左半側に肺下部より骨盤腔まで続く後腹膜巨大嚢胞と嚢胞内への出血を認めた。巨大嚢胞により腹腔内臓器は右半側に, 左腎は前方に圧排されていた。また, 血圧低下と貧血症状を伴っており, 出血性ショック状態にて緊急入院となった。

入院時現症 : 血圧 86/48 mmHg, 脈拍90回/分・

整。意識清明も顔面蒼白苦悶様であった。痩せ型体型で脂腺腫は認めず。持続的な下腹部痛があり腹部は膨隆 (下腹部痛出現時より急速に膨隆) 小児頭大の腫瘤を触知した。妊娠, 外傷は認めず

入院時検査所見 : 血液一般検査では WBC 17,200/mm<sup>3</sup>, RBC 275×10<sup>4</sup>/mm<sup>3</sup>, Hb 6.9 g/dl, Ht 21.7%, Plt 36.8×10<sup>4</sup>/mm<sup>3</sup>, BUN 27.2 mg/dl, Cr 0.8

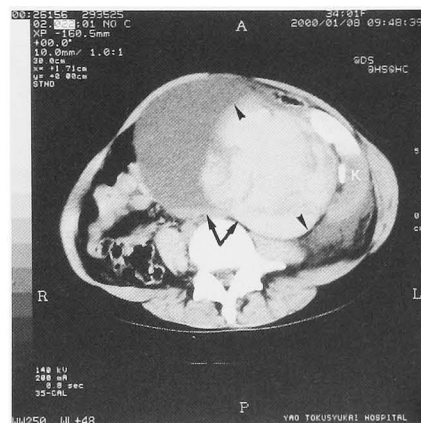


Fig. 1. Abdominal CT demonstrated a retroperitoneal giant cyst with intracystic hematoma, which displaced the left kidney anteriorly (arrow: cyst, arrow head: hematoma, \*: left kidney).

mg/dl, GOT 14 IU/L, GPT 11 IU/L, CRP 8.4 mg/dl と炎症反応と高度貧血を認めた. 検尿沈渣では RBC 1~4/hpf, WBC 1~4/hpf と異常は認めなかった.

入院後経過: 2000年1月7日入院後, 貧血改善目的にて輸血を行いながら, 緊急で止血目的にて動脈塞栓術を施行したが明らかな出血部位は同定できなかった. その後も嚢胞内への出血が続くため, 同年1月9日再度動脈塞栓術を施行, 上部嚢胞壁の血管からの出血を最も疑い, コイル塞栓術を施行した. その他には巨大嚢胞により左腎動静脈を高度伸展されている以外, 明らかな腫瘍性病変や動静脈瘤などの疾患は認めなかった. しかし, 2度目の動脈塞栓術後も嚢胞内への出血(術前総輸血量: MAP 26単位)が続くため保存的療法を断念し, 同年1月14日腹部正中切開にて経腹的手術を試みた. 嚢胞は後腹膜腔にあり, 繊維状組織で幾重にも覆われており腹膜と剝離しえが横行および下行結腸の一部と強固に癒着していた. また, 腎動静脈, 腎門部とも強固に癒着していた. 結腸は剝離しえたものの, 左腎は温存不可能と考え左腎と嚢胞合併摘除術を施行した. 術中, 出血部位と原発巣は同定できなかったが傍大動脈部に1.5 cm 大に腫大したリンパ節を認め摘除した. 出血は血性漿液性の嚢胞内容液を含め8,145 ml, 血腫は1,400 g, 摘除組織重量は左腎を含めて650 gであった. 摘除標本では一部副腎組織も確認しえたが, 左腎, 副腎には明らかな出血部位や腫瘍病変は認めなかった.

病理組織診断: 腫瘍性病変が認められ, それは左腎, 副腎の周囲に増殖しており, 血管壁の肥厚, 分化した脂肪組織, 不規則な平滑筋組織を認めた (Fig. 2). 一部肉腫様部分も認めたが smooth muscle specific actin 染色にて部分的に positive, S-100 protein にて negative という結果から, 肉腫ではなく血管筋脂肪腫が最も考えられた. また, 傍大動脈リンパ節に

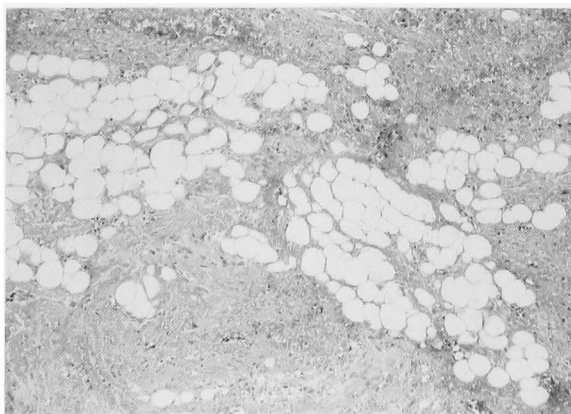


Fig. 2. Tumor composed of mature adipose tissue, thick-walled blood vessels and irregular bundles of smooth muscle (hematoxylin-eosin,  $\times 100$ ).

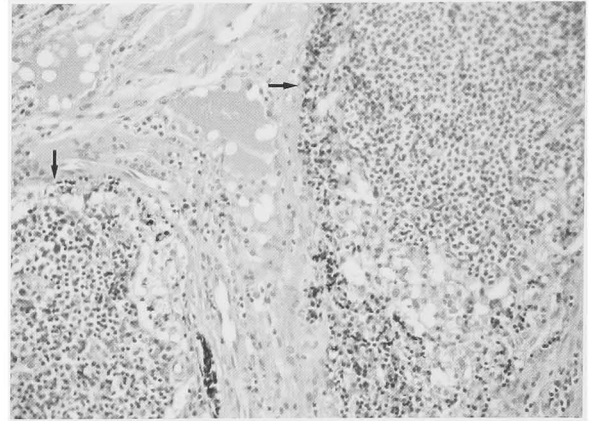


Fig. 3. Histopathology of lymph node (arrow) involved by angiomylipomatous tissue (hematoxylin-eosin,  $\times 200$ ).

も異常な出血増生が認められたが (Fig. 3) 悪性所見を認めず, リンパ節転移よりもむしろ多中心性に発生した血管筋脂肪腫と考えられた. 以上より, リンパ節病変を伴った後腹膜血管筋脂肪腫と診断した.

## 考 察

血管筋脂肪腫は50~60歳の女性に多く, 結節性硬化症には, その40~80%に血管筋脂肪腫を伴うと報告されている<sup>1)</sup> 原発巣は大部分が腎臓である. Fegan らの1997年の統計<sup>2)</sup>によれば腎原発以外の血管筋脂肪腫は41例報告されており, 最も多いのは肝臓の18例で, 後腹膜腔においては5例が報告<sup>2-6)</sup>されているにすぎず, 2003年の実態の集計<sup>7)</sup>にわれわれが調べた追加症例を加えると自験例を含め29例<sup>2-12)</sup>が報告されているにすぎない. 後腹膜腫瘍としては高分化型の脂肪肉腫が多くを占めるとされており<sup>13)</sup>, 後腹膜血管筋脂肪腫は非常に稀な症例であると考えられる. また, 血管筋脂肪腫に伴ったリンパ節病変に関しては, 1964年に Wilson らが最初に報告<sup>14)</sup>して以来, 稀に報告例があるが, リンパ節病変は転移性病変というよりもむしろ多中心性に発生した血管筋脂肪腫<sup>15)</sup>と考えられており, 術後20年間再発もなく経過観察されている症例も報告<sup>16)</sup>されている. Csanaky<sup>17)</sup>らの報告では血管筋脂肪腫の全例にリンパ節郭清を施行すれば1~2%にこのようなリンパ節病変が認められると予測している. リンパ節病変以外にも血管筋脂肪腫に下大静脈内腫瘍血栓を伴った症例<sup>18)</sup>も報告されている. また, 血管筋脂肪腫に腎細胞癌や脂肪肉腫など悪性疾患が合併していた症例<sup>17,19)</sup>や平滑筋組織の肉腫様変化の報告<sup>20)</sup>もある. 当症例では悪性所見を認めなかったため多中心性発生の発見に焦点を合わせ経過観察している.

## 結 語

急速に進行した嚢胞内出血とリンパ節病変を伴った後腹膜血管筋脂肪腫の1例を経験したので文献的考察を加え報告した。

本論分の要旨は第171回日本泌尿器科学会関西地方会にて発表した。

## 文 献

- 1) Frohlich T, Brands A, Thon WF, et al.: Angiomyolipoma of the kidney and lymph nodes. *World J Urol* **17**: 123-125, 1999
- 2) Fegan JE, Shah HR, Mukunyadzi P, et al.: Extrarenal retroperitoneal angiomyolipoma. *South Med J* **90**: 59-62, 1997
- 3) Friis J and Hjortrup A: Extrarenal angiomyolipoma: diagnosis and management. *J Urol* **127**: 528-529, 1982
- 4) Randazzo RF, Neustein P, Koyle MA, et al.: Spontaneous perinephric hemorrhage from extrarenal angiomyolipoma. *Urology* **29**: 428-431, 1987
- 5) Ditunno P, Smith RB, Koyle MA, et al.: Extrarenal angiomyolipomas of the perinephric space. *J Urol* **147**: 447-450, 1992
- 6) Angulo JC, Lopez JI, Carnicero JA, et al.: Extrarenal retroperitoneal angiomyolipoma. *Urol Int* **52**: 58-60, 1994
- 7) 実藤 健: 組織学的に高度細胞異型を呈した腎外後腹膜血管筋脂肪腫の1例. *泌尿紀要* **49**: 201-205, 2003
- 8) Wadiah GE, Raab SS and Silverman JF: Fine needle aspiration cytology of renal and retroperitoneal angiomyolipoma. report of two cases with cytologic findings and clinicopathologic pitfalls in diagnosis. *Acta Cytol* **39**: 945-950, 1995
- 9) Mogi Y, Takimoto R, Kura T, et al.: Retroperitoneal extrarenal angiomyolipoma with early gastric carcinoma. *J Gastroenterol Hepatol* **33**: 86-90, 1998
- 10) Mansi MK, Al-Khudair WK, Al-Bqami NM, et al.: Extrarenal retroperitoneal angiomyolipoma. *Saudi Med J* **23**: 1124-1126, 2002
- 11) Ganzera S, Nguyen HN, Wiemann H, et al.: Retroperitoneal giant angiomyolipoma diagnosed post-partum with lymph node involvement. *Dtsch Med Wochenschr* **127**: 1463-1466, 2002
- 12) Neary P, Mathews R, Harries R, et al.: Extrarenal retroperitoneal angiomyolipoma: management of a rare benign tumor. *Int J Colorectal Dis* **16**: 2003
- 13) Azumi N, Curtis J, Kempson RL, et al.: Atypical and malignant neoplasms showing lipomatous differentiation: a study of 111 cases. *Am J Surg Pathol* **11**: 161-181, 1987
- 14) Wilson GC and Lo D: Tuberculous sclerosis: a case with pulmonary and lymph node involvement. *Med J Aust* **2**: 795-796, 1964
- 15) Brecher ME, Gill WB, Strauss FH II, et al.: Angiomyolipoma with regional lymph node involvement and long-term follow-up study. *Hum Pathol* **17**: 962-963, 1986
- 16) Agarwal R, Agarwal PK, Dalela D, et al.: Renal angiomyolipoma with nodal involvement: a 20 year follow up. *Br J Urol* **76**: 517, 1995
- 17) Csanaky G, Szereday Z, Magyarlaki T, et al.: Renal angiomyolipoma: report of three cases with regional lymph node involvement and/or with renal cell carcinoma. *Tumori* **80**: 469-474, 1995
- 18) Baert J, Vandamme B, Sciort R, et al.: Benign angiomyolipoma involving the renal vein and vena cava as a tumor thrombus: a case report. *J Urol* **153**: 1205-1207, 1995
- 19) Wang L J, Lim KE, Wong YC, et al.: Giant retroperitoneal angiomyolipoma mimicking liposarcoma. *Br J Urol* **79**: 1001-1002, 1997
- 20) Lowe BA, Brewer J, Houghton DC, et al.: Malignant transformation of angiomyolipoma. *J Urol* **147**: 1356-1358, 1992

(Received on March 13, 2003)

(Accepted on July 11, 2003)